

Exenteração Orbitária por Recorrência de Melanoma. A propósito de quatro casos clínicos

P. Santos Kaku, J. Cabral, I. Prieto, F. E. Esperancinha

Serviço de Oftalmologia, Hospital Fernando Fonseca, Amadora

RESUMO

A incidência de recorrência orbitária do melanoma ocular é de cerca de 3% em doentes enucleados registando-se, em aproximadamente 18% dos casos, evidência histológica de extensão extrascleral no momento da enucleação.

Entre os factores que aumentam as taxas de recorrência orbitária inclui-se a existência de tumores de grandes dimensões, tipos celulares epitelóides ou mistos e a presença de necrose tumoral.

Os autores discutem uma série de quatro casos clínicos de recorrência orbitária homo e contralateral de melanoma ocular, com intervalos isentos de doença pós-cirurgia de 6 meses a 19 anos, nos quais se efectuou exenteração orbitária.

ABSTRACT

The incidence of orbital recurrence of the ocular melanoma is about 3% in enucleated patients, with approximately 18% of the cases presenting histological evidence of extrascleral extension at the time of enucleation.

Among the facts which increase the rate of orbital recurrence is the existence of large tumours, epitheloid or mixed cellular types and the presence of tumoral necrosis.

The authors discuss a series of four clinical cases of homo and contralateral orbital recurrence of ocular melanoma, with intervals free of disease ranging from 6 months to 19 years, in which was performed orbital exenteration.

Palavras Chave: Melanoma, Órbita, Recorrência, Exenteração, Oncologia.

Key Words: Melanoma, Orbit, Recurrence, Exenteration, Oncology.

Introdução

O melanoma orbitário consiste na doença maligna mais frequente na raça caucasiana, afectando cerca de 6 em cada milhão de

indivíduos por ano¹. Afecta habitualmente indivíduos após a meia-idade, sendo que a idade típica no momento do diagnóstico ronda os 60 anos.

Com uma taxa de crescimento variável, esta patologia apresenta extensão intra e extra-ocular ^{1,2}.

A sua extensão intra-ocular pode provocar descolamento da retina e afectar o cristalino, zónula, câmara anterior e ângulo camerular ^{1,2}. O envolvimento escleral é também bastante frequente neste tipo de tumores.

A nível extra-ocular, poderá existir invasão do lúmen das veias vorticosas e nervo óptico, com disseminação sistémica ^{1,2,3}.

Raramente, a doença metastática manifesta-se antes da identificação do tumor primário, mas desconhece-se qual o momento da disseminação metastática.

Existem metástases em cerca de 2% dos casos no momento do diagnóstico, sendo o fígado o órgão mais frequentemente afectado ^{3,4}. Pode, contudo, existir envolvimento de praticamente todos os órgãos – coração, tubo digestivo, gânglios linfáticos, pâncreas, pele, sistema nervoso central, glândulas suprarrenais, rim, ovário e tiróide –, na maior parte dos casos com envolvimento hepático concomitante.

Caso Clínico I

Trata-se de um indivíduo do sexo feminino, de 72 anos de idade, submetida a enucleação do olho esquerdo em 1997, supostamente por melanoma da úvea. Nos registos clínicos da altura verificava-se a presença de olho amaurotico, proptose e neoformação orbitária.

Um ano depois da enucleação, começa a referir dor no olho direito. À observação (Fig. 1), era evidente uma proptose exuberante, com quemose marcada, e na tomografia computadorizada (Figs. 2 e 3) observava-se um preenchimento completo da órbita direita, provocando uma proptose muito marcada do globo ocular. Na órbita esquerda, onde tinha sido efectuada previamente enucleação, observava-se uma lesão semelhante.

É efectuada citologia aspirativa, cuja análise anátomo-patológica confirma a presença de melanoma, sendo a doente submetida a exenteração da órbita direita (Fig. 4). Um ano e meio depois da cirurgia, a doente está assintomática do lado direito, referindo actualmente queixas semelhantes do lado esquerdo.



Fig. 1 — Apresentação, com proptose exuberante e quemose marcada.



Fig. 3 — Aspecto em corte coronal, em que é evidente o grande volume das massas principalmente à direita.

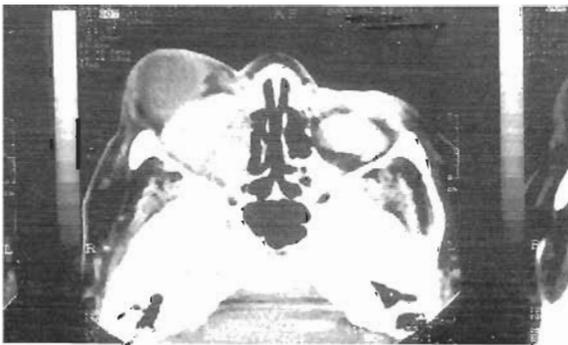


Fig. 2 — Preenchimento da órbita direita por massa.

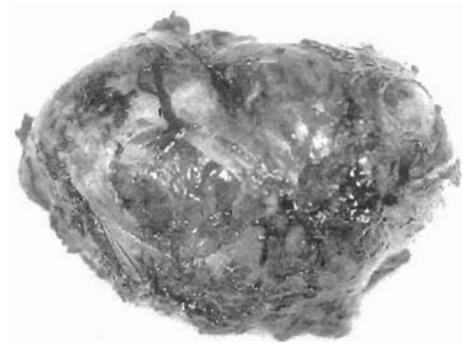


Fig. 4 — Aspecto da peça após exenteração.

Caso Clínico II

Trata-se de um homem de 68 anos, enucleado ao olho esquerdo em 2000 por melanoma da coróideia. Um ano e meio mais tarde começa a referir má adaptação da prótese ocular que tinha vindo a usar e que até esse momento não tinha provocado qualquer tipo de problemas.

À observação (Fig. 5) era evidente um preenchimento da cavidade orbitária por uma massa pigmentada, bastante volumosa, formando como que um pseudo-globo ocular.

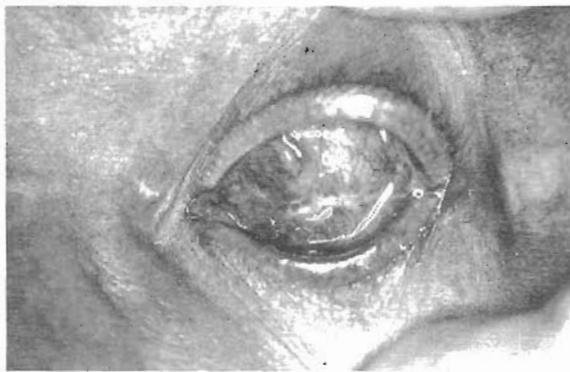


Fig. 5 — Preenchimento da cavidade orbitária por massa volumosa.

No exame tomográfico era possível evidenciar, em cortes coronais (Fig. 6), a presença de uma massa com aspecto um pouco heterogéneo que preenchia a cavidade orbitária esquerda.

Foi efectuada citologia aspirativa cujo exame confirmou o diagnóstico de melanoma, tendo o

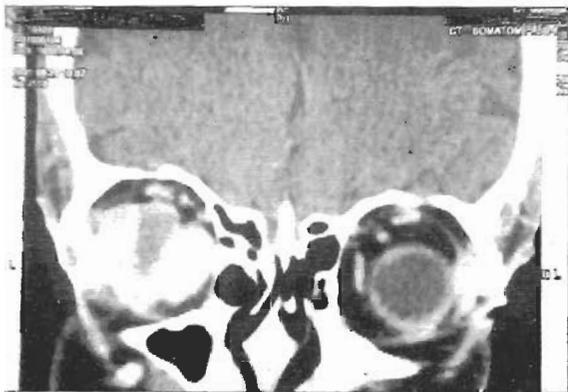


Fig. 6 — Corte coronal de TC, onde é evidente o aspecto heterogéneo da massa, sugerindo necrose intralesional.

doente sido submetido a exenteração da órbita esquerda em Julho de 2001. Voltou para o seu hospital de origem e encontra-se actualmente assintomático.

Caso Clínico III

Trata-se de um indivíduo do sexo masculino de 36 anos de idade, enucleado ao olho direito em 1987 por melanoma do corpo ciliar. Decorridos 13 anos começa a referir queixas de má adaptação da prótese que usava e que nunca tinha provocado qualquer problema.

À observação (Fig. 7), era evidente o preenchimento da órbita direita por uma massa bastante volumosa, que provocava um deslocamento da prótese ocular. Após confirmação diagnóstica por citologia, o doente é exenterado e regressa ao hospital de origem, encontrando-se actualmente assintomático.



Fig. 7 — Apresentação, com massa volumosa preenchendo a órbita direita.

Caso Clínico IV

Trata-se de uma doente do sexo feminino, de 62 anos de idade e raça caucasiana, que em 1979 realizou enucleação do olho direito por melanoma da coróide no sector nasal superior com extensão escleral, mas, sem atingimento ganglionar ou sistémico. Manteve-se sob vigilância assintomática na consulta externa.

Em Fevereiro de 98, surge uma massa acastanhada no canto interno do fundo de saco do olho direito que impossibilita manter a prótese em posição (Fig. 8).

Coloca-se a hipótese de melanoma orbitário, apoiado por ecografia e tomografia computadorizada e que se confirma por citologia.

É efectuada exenteração orbitária, e o resultado da anatomia patológica confirma a hipótese diagnóstica (Fig. 9).

Na avaliação do estadiamento do melanoma verificou-se pela TC abdominal, uma lesão de proliferação endoluminal da região cecal, infravalvular ílio-cecal (Fig. 10).

Procede-se então à ressecção do cego, onde se verifica a existência de um tumor com 45mm de maior diâmetro que ulcerava a mucosa. Não

se verificou atingimento das cadeias ganglionares adjacentes. O resultado da anatomia patológica revelou tratar-se de uma metástase de melanoma, de padrão semelhante ao padrão da peça orbitaria.

Passado um ano e meio a doente encontra-se bem sem evidência de recidivas locais ou sistémicas (Fig. 11).

Conclusão

Os autores foram confrontados com uma situação de melanoma maligno localizado na órbita em quatro doentes previamente operados noutras instituições por melanoma da úvea, mas onde não dispunham de dados pormenorizados referentes à doença prévia.

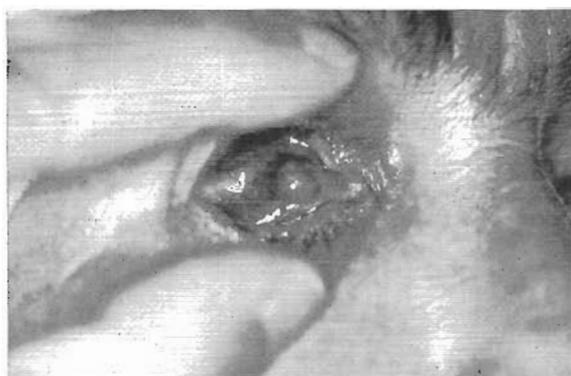


Fig. 8 — Massa escura no canto interno da órbita direita que impede a doente de manter a prótese em posição.

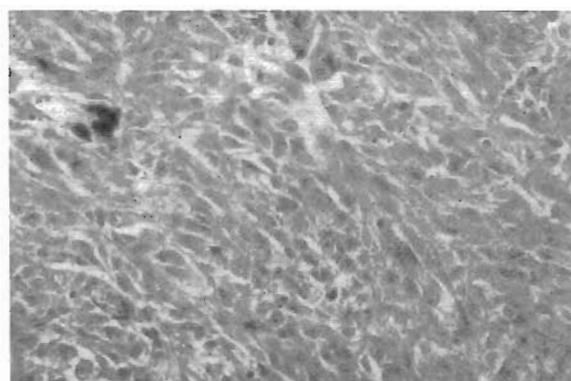


Fig. 9 — Coloração HE - padrão fusocelular, muito pigmento, células com núcleos grandes e nucléolos evidentes. Observam-se poucas mitoses.



Fig. 10 — Corte tomográfico evidenciando proliferação endoluminal cecal de lesão homogénea.



Fig. 11 — Aspecto final após exenteração e reconstrução.

Analisando estes quatro casos, com intervalos livres de doença de duração variável, indo de ano e meio, no primeiro doente, até 19 anos, no último, é possível constatar que, de facto, os tumores não se comportam de forma igual.

Pode ser discutível se os casos expostos consistem em recorrência ou metástase da doença original, facto que não é possível esclarecer com elevado grau de certeza dada a indisponibilidade de dados anátomo-patológicos e

dos resultados de exames complementares efectuados aquando da doença inicial.

Todavia, os autores são da opinião que os casos apresentados são ilustrativos de quatro formas diferentes de apresentação pós-enucleação por melanoma da úvea em que se optou por exenteração orbitária, com ou sem colocação de prótese e com ou sem conservação palpebral.

Bibliografia

1. Intraocular tumours. A Text and Atlas. SHIELDS, J.; SHIELDS, C.. W.B. SAUNDERS Company. Philadelphia 1992.
2. DUANE'S Clinical Ophthalmology. TASMAN W. JAEGER EA (eds). Philadelphia, HB Lippincott, 1990.
3. Internal resection of posterior uveal melanomas. KERTES, P.J., JOHNSON, J.C., PEYMAN-G.A.: Br-J-Ophthalmol. 1998 Oct; 82(10): 1147-53.
4. Primary and secondary orbital melanomas: a clinical and prognostic study. Polito-E; Leccisotti-A. Ophthalmol-Plast-Reconstr-Surg. 1995 Sep; 11(3): 169-81.